UNIVERSITÉ DE PARIS-VI
FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

Année 1972 No 9

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Philippe, Jean, José COULON
Né le 8 Juin 1941 à ORLÉANS
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU SYNDROME DE MORGANI-MOREL A PROPOS D'UN CAS DE TREMBLEMENT D'ATTITUDE AVEC DYSKINESIE CHOREIFORME-ATROPHIE DU CORTEX PREFRONTAL

Président de Thèse : Monsieur le Doyen CASTAIGNE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS 6e
1972

UNIVERSITÉ DE PARIS-VI

FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

Année 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Philippe, Jean, José COULON

Né le 8 Juin 1941 à ORLÉANS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU SYNDROME DE MORGANI-MOREL A PROPOS D'UN CAS DE TREMBLEMENT D'ATTITUDE AVEC DYSKINESIE CHOREIFORME-ATROPHIE DU CORTEX PREFRONTAL

Président de Thèse : Monsieur le Doyen CASTAIGNE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS 6e

1972

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes parents.

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma
profonde reconnaissance et mes remerciements
les plus affectueux

A ma femme

A ma fille

A Monsieur le Doyen P. CASTAIGNE

Professeur à la Faculté de Médecine

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse

Qu'il veuille bien trouver ici, avec nos
remerciements l'expression de notre
profond respect

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550026_0006

A Monsieur le Docteur NEHLIL

Médecin-Chef du Service de Neurologie
du Centre Hospitalier d'Argenteuil

Qui a bien voulu nous proposer le sujet de cette thèse et nous éclairer de ses conseils

Qu'il veuille trouver ici l'expression de nos remerciements

A Monsieur le Docteur HERVAULT

Médecin-chef du Service de Radiologie
du Centre Hospitalier d'Argenteuil

A mes maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur BARIETY

In memoriam

Monsieur le Professeur PATEL

In memoriam

Monsieur le Professeur DUBOST

Monsieur le Professeur de SEZE

Monsieur le Professeur TURPIN

Monsieur le Docteur ISRAEL-ASSELAIN

Monsieur le Professeur COSTE

A mes maîtres d'Externat

Monsieur le Docteur MOREL-FATIO

Monsieur le Professeur LESOBRE

Monsieur le Docteur DUPUY

Monsieur le Docteur AZERAD

Avec une reconnaissance toute particulière

pour

Monsieur le Docteur ORDONNEAU

Monsieur le Docteur DJAN

à toute l'équipe du C.N.C. Foch

Monsieur le Professeur Agrégé TRIAL

Monsieur le Docteur PICARD

Madame le Docteur BAMBERGER-BOZO

Madame le Docteur CHAPIRO

Qui m'ont enseigné les rudiments de la radiologie vasculaire

à Monsieur le Professeur Agrégé ESCOUROLLE

du Laboratoire de Neuropathologie de la Salpêtrière

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU SYNDROME DE MORGANI-MOREL

A PROPOS D'UN CAS DE TREMBLEMENT D'ATTITUDE

AVEC DYSKINESIE CHOREIFORME - ATROPHIE

DU CORTEX PREFRONTAL

-:-

INTRODUCTION

-:-

L'épaississement localisé et isolé de la table interne du frontal porte, depuis MOREL, le nom d'H.F.I. : Hyperostose Frontale Interne.

Outre cette curiosité anatomique particulière, cette anomalie tire son intérêt clinique des troubles endocriniens que nous envisagerons brièvement, et essentiellement des troubles neuro-psychiques qui l'accompagnent et qui ont fait l'objet de nombreuses études et d'une observation récente que nous nous proposons de rapporter.

A cette association de troubles restent attachés les noms de MORGAGNI, qui en décrivit le premier cas, de STEWART, qui en souligna la composante psychiatrique - et de MOREL, qui a schématisé le syndrome neuro-endocrinien.

Depuis la thèse de MOREL, en 1930, des observations du syndrome dit "de MORGAGNI-STEWART-MOREL" se sont accumulées et ont permis un enrichissement de sa description sur le plan clinique, anatomoradiologique, neurologique, endocrinien, en même temps qu'elles soulevaient de nombreuses discussions étiopathogéniques et, parallèlement des études critiques où

certains auteurs mettaient en doute la réalité même du syndrome.

Nous nous proposons de passer brièvement en revue les diverses manifestations cliniques qui permettent de parvenir au diagnostic d'H.F.I., qui semble être autre chose qu'une simple curiosité radiologique et, dans le courant de cet exposé, nous nous attarderons tout particulièrement sur les manifestations neurologiques et psychiâtriques qui entrent dans le cadre de ce syndrome.

L'observation que nous exposerons à ce propos fait état d'un tremblement d'attitude avec composante choréiforme ; sa coexistence avec une H.F.I., et une atrophie du cortex (préfrontal) vérifiée anatomiquement, feront l'objet, dans un dernier chapitre, d'une tentative de discussion d'ordre pathogénique.

Nous avons établi le plan de travail suivant :

- Tout d'abord, nous envisagerons l'anatomo-pathologie de ce syndrome,
- Sa description radiologique élémentaire,
- Les symptômes associés qui pouvaient, dans la plupart des cas, conduire au diagnostic,
  essentiellement : troubles endocriniens,
  métaboliques,
  neurologiques,
  et psychiques.
- La pathogénie reste obscure, mais dans le cas de notre observation, elle peut donner lieu à un certain nombre d'hypothèses.

L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

-:-

I - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

C'est à MORGAGNI à Venise, à BOERHAAVE à Leyde, que l'on doit l'histoire de l'H.F.I. dont ils rapportent les premières descriptions ; ce dernier a décrit des exostoses du frontal, observées à l'autopsie de sujets épileptiques.

ROKITANSKY a également décrit des cas d'hypertrophie localisée du frontal chez des sujets porteurs d'une atrophie du cortex frontal.

Mais c'est à MOREL, en 1930, puis à CALAME à Genève, que l'on doit de l'H.F.I. une description classique :

"La table externe (de l'os frontal) n'est pas touchée, le diploé non plus. Sous la table interne se développe un processus ostéoplastique nouveau qui emmure progressivement les ponts fibro-vasculaires reliant l'os à la dure-mère... L'os néoformé subit secondairement la spongiose".

On admet actuellement que l'H.F.I. résulte d'une

prolifération endostale typique se développant à partir de la table interne, en limite du diploé, et que cette prolifération ne présente aucun caractère histologique qui permette de la rapprocher des modifications osseuses observées à la faveur d'un processus inflammatoire, ou même au cours de l'involution sénile.

II - RADIOLOGIE

C'est en 1923, 27 ans après la communication de RŒNTGEN sur la découverte des RX, que NAITO et SCHULLER confrontent, pour la première fois, des données anatomiques et des données radiologiques. Mais c'est à SHERWOOD MOORE que l'on doit une classification morphologique basée uniquement sur l'aspect radiologique consistant en :

1 - L'H.F.I. proprement dite : La table interne du frontal y apparait épaissie, soit de façon homogène, soit en travées confluentes et saillantes, avec un profil festonnée et à disposition irrégulièrement radiée dans la fosse cérébrale antérieure. La disposition est symétrique de part et d'autre de la ligne médiane et n'atteint habituellement pas la suture coronaire.

2 - La Nébula Frontalis, donnant une aire opaque, de profil triangulaire, dont la base fait corps avec le frontal.

3 - L'Hyperostose Fronto-Pariétale, où le maximum de condensation intéresse la zone centrale du pariétal et deux zones symétriques latérales du frontal.

4 - L'Hyperostaris Calvariae Diffusa, correspondant enfin à un épaississement généralisé de la voûte, avec disparition

des empreintes digitiformes et sans augmentation du périmètre crânien.

Les critères du diagnostic positif sont, outre l'épaississement, le caractère symétrique du processus ostéogénétique et l'intégrité de la table externe. Certains y ajoutent un critère chiffré.

D'un point de vue pratique, c'est le cliché standard en profil strict, avec bonne superposition des toîts des orbites, qui permet le dépistage de l'hyperostose. L'incidence de Blondeau aurait, sur la face basse, dite standard, l'avantage d'objectiver la section radiologique de la voûte et de permettre ainsi l'appréciation du degré de l'hyperostose.

-:-

LES SYMPTOMES ASSOCIES

-:-

Le premier encore, MORGAGNI fait mention d'une symptomatologie clinique associée, en notant la présence d'une obésité, d'un virilisme et de troubles psychiques.

Beaucoup plus tard, en 1928, STEWART note à son tour l'association fréquente d'obésité et d'hyperostose chez des malades mentaux, cependant que HENSCHEN, en 1937, refuse toute valeur constante aux troubles neuro-psychiques et fait du syndrome de l'H.F.I. un syndrome purement dysendocrinien.

Un effort de synthèse fait apparaître, peu à peu, les élèments d'une classification en :

Troubles Endocriniens,
Métaboliques,
Psychiques, et
Neurologiques.

Nous allons brièvement rappeler les premiers.

A - LES TROUBLES ENDOCRINIENS.

L'association à l'H.F.I. d'endocrinopathies diverses s'observe avec une fréquence remarquable. Chez la femme, les trois signes les plus souvent notés sont : l'obésité - le virilisme pilaire, et les troubles ovariens.

- La fréquence de l'obésité est diversement appréciée selon les auteurs. Elle existe selon la majorité des auteurs, et même pour HENSCHEN dans les trois quarts des cas. Tous les types ont été décrits. Elle est, le plus souvent, de type androïde ou mixte, prédomine sur le tronc et à la racine des membres. L'obésité peut manquer chez de sujets jeunes et chez des sujets très âgés.

- Le virilisme est de fréquence moindre. C'est un virilisme pilaire sous forme, le plus souvent, d'une pilosité de topographie masculine et limitée - à la face : lèvre supérieure et menton - à la périphérie des aréoles mammaires. Il s'agit rarement d'un hirsutisme. Le virilisme comporte souvent également une masculinisation des traits, donnant au sujet un aspect morphogénétique particulier.

- Les troubles ovariens dépendent du stade de découverte. Dans un grand nombre de cas, l'H.F.I. étant découverte après la ménaupause, lors de la carence oestrogénique et de l'hyperstimulinie réactionnelle, la tendance est de confondre le "matronisme de la ménaupause" avec le syndrome morphologique de l'H.F.I.

Lorsque l'H.F.I. est découverte en phase d'activité génitale, les troubles menstruels sont très fréquents. Le plus souvent : irrégularité memtruelle, spanioménorrhée, règles douloureuses. Parfois, il s'agit d'une aménorrhée complète ou de phases d'aménorrhée de durée variable.

Assez souvent, s'y associent un syndrome prémenstruel du type décrit par Gilbert DREYFUS et des modifications de la libido dans le sens de la dépression.

Par contre, l'examen du tractus génital ne révèle aucune anomalie.

Le dernier tableau : spanio et oligoménorrhée, dépression de la libido, absence du syndrome prémenstruel, plaide en faveur d'une hypofolliculinie, mais les frottis vaginaux ne la confirment que très inconstamment.

Chez l'Homme, les documents recueillis et publiés demeurent peu nombreux. Il n'en est que plus frappant de constater la même série de troubles endocriniens que chez la femme, mais de sens inverse : obésité de type gynoïde ou mixte - pilosité féminine - troubles gonadiques à type d'hypogénitalisme.

B - LES TROUBLES METABOLIQUES

Les résultats des dosages biologiques ont donné des résultats décevants dans tous les domaines, sauf un : celui des hydrates de carbones

En effet, le métabolisme glucidique est fortement perturbé chez les sujets porteurs d'H.F.I. APPEL a constaté qu'au-

dessus de 60 ans, 50 % au moins des femmes diabétiques ont une H.F.I. et que, chez l'homme, l'H.F.I. est cinq fois plus fréquente chez le diabétique que chez le non-diabétique.

Un fait doit être toutefois souligné : c'est la fréquence des anomalies latentes du métabolisme glucidique chez les sujets porteurs d'H.F.I.

C - LES TROUBLES PSYCHIQUES

Ne présentent ni originalité, ni spécificité particulière. En revanche, l'on retrouve en toile de fond certains groupements de symptômes d'allure univoque.

Si l'on tente de répertorier les nombreuses observations publiées en fonction du diagnostic psychiâtrique, l'on a l'impression d'une relative diversité. Dans 16 observations de MOREL, il s'agit de démences séniles, et de 7 délires chroniques.

Dans d'autres travaux, l'on retrouve, avec une égale fréquence, des troubles caractériels et un certain nombre d'observations entrant dans le cadre de névroses.

Cette diversité vient peut-être de la différence de recrutement des auteurs ayant fait l'observation de ce syndrome de Morgagni-Morel.

- Parmi les modifications de l'humeur, anxiété et tristesse sont la règle.

Cette anxiété peut revêtir deux aspects :

Soit inclination à la tristesse colorant toute l'exis-

tence : elle est, d'une façon générale, peut influencée par les évènements extérieurs. S'y associe une certaine lassitude avec asthénie physique.

Dans un second cas, il s'agit d'épisodes dépressifs caractérisés dont il existe un assez grand nombre de cas dans la littérature. Ils se signalent par une symptomatologie franche, et surtout une évolution traînante et tenace.

- Les troubles du caractère semblent à peu près aussi fréquents que les troubles de l'humeur. Leur aspect le plus courant se traduit sous forme d'agressivité. Ils apparaissent volontiers tôt dans la vie du patient, accompagnant d'autres syndromes, dépressifs en particulier. Il s'agit vraisemblablement des troubles de l'humeur qu'il est habituel de rencontrer sur un terrain épileptique.

D - LES TROUBLES NERVEUX

- Les céphalées en constituent, de loin, le symptome fonctionnel le plus constant. Leurs caractères sont la fréquence et la ténacité. Se développant sur de nombreuses années, elles revêtent habituellement l'allure de paroxyomes d'intensité et de durée variables survenant sur un fond douloureux permanent, et rythmés, chez la femme, par le cycle génital : majorées en phase prémenstruelle, elles sont, fait particulier, fréquemment aggravées après la ménopause. Elles sont enfin rebelles aux traitements symptomatiques habituels, hormis les

rares cas où elles réagissent aux alcalöides de l'ergot de seigle.

Leur topographie est variable. Cependant, la localisation frontale au fronto-sus-orbitaire est retrouvée dans un certain nombre de cas.

- Les troubles du sommeil sont mentionnés pour la première fois par MOREL. Leur fréquence et leur type est extrêmement variable, et varie d'un sujet à l'autre : insommie isolée ou avec agitation nocturne pour CALAME - Inversion du nycthémère, cette inversion s'intégrant habituellement dans un contexte psychique.

Dans ce contexte psychique particulier, on peut rapprocher une appétence particulière pour les médicaments qui, lorsqu'elle coexiste avec une symptomatologie fonctionnelle pénible, favorise l'apparition d'un certain mode de toxicomanie.

- L'épilepsie n'est pas exceptionnelle. LANGE souligne qu'il s'agit toujours d'épilepsie "contrencéphalique". Mais aucune pratique de l'E.E.G. systématique n'a encore étudié l'incidence de la maladie épileptique chez les sujets porteurs d'H.F.I.

Cependant, sur de petites séries de patients, la proportion des tracés pathologiques est souvent élevée.

Des observations peu nombreuses, comportant l'atteinte des paires crâniennes ou des syndromes encéphaliques divers, corticaux ou non, ont été décrites sans qu'une corrélation puisse être suffisamment établie, notamment entre l'atrophie

cérébrale déjà signalée par MOORE, et à deux reprises par MICHAUX et ses Collaborateurs, et l'H.F.I.

C'est précisément un cas d'atrophie cérébrale coexistant avec l'H.F.I. que nous voulons rapporter.

-:-

OBSERVATION

-:-

Mme ANJ. Marthe,,âgée de 73 ans, nous est adressée avec le diagnostic de syndrome Parkinsonien.

En fait, si ce diagnostic pouvait être évoqué à un examen superficiel, l'on constate qu'en réalité, il ne s'agit pas d'un tremblement de repos, mais d'un tremblement d'attitude.

- Au repos, en effet, et en position couchée, la malade ne tremble pas, ou ne tremble que très peu : l'on constate, cependant, l'existence de discrètes oscillations rythmées de la tête. En position assise, par contre, le tremblement de la tête devient important et se généralise au tronc.

- Aux membres supérieurs, il n'y a pas de tremblement de repos, alors qu'il existe aussitôt dans l'attitude du serment.

L'attitude symétrique à gauche provoque également l'apparition d'un tremblement de grande amplitude.

Dans l'épreuve du doigt sur le nez, le tremblement n'est pas présent lors de l'exécution du mouvement, alors qu'il apparaît en fin de course quand la malade essaie de maintenir la position. De même, la manoeuvre de l'opposition des index provoque l'apparition d'un"signe de bretteur" particulièrement net.

L'examen aux membres inférieurs est pratiquement impossible, étant donné d'importantes séquelles arthrosiques et traumatiques. La station debout est également difficile pour ces mêmes raisons.

- Si le tremblement d'attitude prédomine au niveau de la tête, du tronc et des membres, des mouvements anormaux, disséminés et successifs, sont cependant notés au repos, au niveau des doigts et des orteils. Cette composante choréique est plus nette encore à la face.

- Au niveau de la face, en effet, existent des mouvements anormaux qui, à l'inverse du tremblement des membres, n'ont pas de caractère rythmique : ils sont plus irréguliers, brusques, et intéressent la mâchoire inférieure, la langue, et sont exagérés par l'émotion et par l'effort.

La voix est, de ce fait, mal articulée, hachée par les mouvements involontaires, non seulement de la langue, mais aussi du pharyngo-larynx.

- Le tonus est diminué, avec un certain degré de passivité ; parallèlement, les réflexes de posture sont diminués. Les réflexes ostéo-périostés et tendineux sont faibles.

- L'interrogatoire est gêné par une importante surdité. Des troubles psychiques sont signalés par la famille : accès de désorientation avec troubles de la mémoire, sans qu'il s'agisse pour autant d'un syndrome de Korsakoff, périodes d'agitation, fugues.

- La malade ne présente pas de signes endocriniens, en dehors d'un certain degré d'embonpoint.

- Un cliché du crâne standard montre une hyperostose intéressant la table interne du frontal. Elle est importante, presque fronto-pariétale, bilatérale et symétrique, donc ne prêtant à aucune confusion. Les trois étages de la base du crâne sont préservés.

Une encéphalographie gazeuse, pratiquée dans les suites immédiates, permet de vérifier que le L.C.R. est anormal et que les ventricules sont normalemnnt injectés.

Quant aux examens biologiques, le B.W. dans le sang et le L.C.R. sont négatifs. La calcémie, la phosphorémie, la calciurie et la phosphaturie entrent dans la catégorie des résultats normaux, et ce également pour les phosphatases alcalines.

Différents essais de traitement ont été faits chez cette malade :

Un traitement par l'Artane, entrepris avant son admission, ne l'avait pas améliorée, mais probablement au contraire aggravée ; par contre, sa suppression a paru entraîner une régression partielle de la composante choréique.

L'existence de cette composante nous a fait essayer l'Halopéridol, administré sans correcteur. Ce traitement, à des doses cependant modérées (3 mg par jour), a fait virer la malade vers une séméiologie parkinsonienne avec apparition d'une akinésie, d'un tremblement de repos et d'une hypersalivation.

La L. Dopa nous a paru contrindiquée, sous peine de voir s'aggraver la dyskinésie choréiforme et les troubles psychiques, et nous avons préféré nous abstenir de sa prescription.

Par contre, un essai d'administration de Méthyl-Dopa (Aldomet) a été fait. Cette drogue a eu une action similaire à celle de l'Halopéridol.

L'existence d'un tremblement d'attitude a conduit également à lui prescrire de la Vitamine B6, sans qu'ait été observé de résultat notable.

Evolution :

Cette malade a été suivie du 12.2.1970 au 9.4.1971, date de son décès, dans un tableau de troubles de la conscience, avec occlusion paralytique. La vérification anatomique a confirmé l'hyperostose frontale interne et a montré une importante atrophie des circonvolutions frontales. Le cerveau a été fixé en vue d'examen.

Cette malade appelle tout d'abord un premier ordre de commentaires, essentiellement séméiologiques.

Du point de vue clinique, en effet, il s'agit d'une dyskinésie complexe dans laquelle peuvent être isolés deux ordres de manifestations : d'une part un tremblement d'action statique, réalisant aux membres supérieurs une dyskinésie volitionnelle d'attitude.

Par contre, le terme de myoclonie d'action ou d'intention ne paraît pas convenir à cette malade, du fait de la rythmicité du mouvement involontaire, et du f que, lors du mouvement, toute dyskinésie cesse pour réapparaître lors du maintient de la posture.

Il existe, d'autre part, une composante choréiforme, faite de mouvements disséminés et successifs des orteils et des

doigts au repos, avec une dyskinésie facio-linguale assez proche de celle observée chez les sujets soumis à certains neuroleptiques.

-:-

Nous allons maintenant aborder une tentative d'explication pathogénique :

L'explication pathogénique des éléments constitutifs du syndrome de l'H.F.L., qui est une entité clinique admise pour certains, considérée comme une "gérontomorphose" post-ménaupausique par d'autres, dont HENSCHEN, ou "sans véritable rapport avec l'état clinique qui peut se trouver lui être associé" tel que SCHNEEBERG, passe bien entendu par l'énumération d'un certain nombre de structures corticales et sous-corticales qui peuvent être à l'origine des diverses manifestations observées.

De façon à être le moins arbitraire possible, nous envisagerons, dans un premier chapitre, le rôle probable de la région sous-thalamique dans la genèse des syndromes endocriniens (et psychiques) habituellement décrits au cours du syndrome de Morgagni-Morel, et, dans un second chapitre, nous nous efforcerons de tenter quelques commentaires ayant trait aux liens qui semblent pouvoir exister entre la séméiologie observée et l'atrophie du cortex préfrontal, observation qui a fait l'objet de ce travail.

I - LE ROLE PROBABLE DE L'HYPOTHALAMUS

L'Hypothalamus semble être, en effet, le dénominateur commun des troubles observés au cours du syndrome, dit de Morgagni-Morel.

Les travaux histophysiologiques, concernant les connexions de l'hypothalamus, tant avec l'hypophyse qu'avec les structures cérébrales supérieures, permettent d'estimer avec plus de précision l'importance et les limites du facteur "hypothalamique" dans l'H.F.I., tout du moins dans ses manifestations cliniques et psychiatriques.

- Les afférences proviennent du rhinencéphale, des corps striés, du thalamus et du cortex. Le rhinencéphale projette abondamment sur l'hypothalamus par ses fibres amygdaliennes, hippocampiques et septales.

- Quant aux afférences néocorticales, frontales, elles sont depuis longtemps confirmées anatomiquement : ce sont les faisceaux fronto-orbitaires.

- Les efférences sont dirigées vers le tronc cérébral et la moëlle, vers l'écorce, vers l'hypophyse. Les projections ascendantes font relais pour certaines, dans le noyau dorso-médian du thalamus, avant l'écorce préfrontale qui nous intéresse.

ROLE DE L'HYPOTHALAMUS DANS LA PRODUCTION DE SYNDROMES ENDOCRINIENS ET D'OBESITE D'ORIGINE CENTRALE.

Expérimentalement, l'on connaît les travaux de WHEATTLEY-BROBECK-INGRAM, qui ont fait d'animaux primitivement doux, des

animaux agressifs par l'intermédiaire de lésions ventro-médianes. Ces destructions localisées entraînaient, outre des modifications de l'humeur et du comportement, une hyperphagie avec, comme conséquence, l'obésité.

La caractéristique de l'obésité hypothalamique, on le sait, est d'être produite par des lésions bilatérales des noyaux ventro-médians qui entraînent, chez l'animal, une voracité d'installation immédiate. Cette dernière est responsable de l'obésité, car il n'y a chez l'animal ni inertie motrice, ni troubles métaboliques notables.

Il faut également faire jouer un rôle à l'hypothalamus latéral dont la lésion provoque l'anorexie, et la stimulation la boulimie.

Quant à la pathologie de l'hypothalamus, elle est riche en observations qui rappellent plus ou moins ces constatations expérimentales. Nous en voulons pour preuve l'existence d'obésités et de syndromes endocriniens d'origine centrale, qu'ils soient d'origine tumorale, ou post-traumatique, ou infectieuse.

Des cas d'hyperostose ont été rapportés, associés à des tumeurs de la base, par GREIG et MOORE.

Mais les connexions qui unissent l'hypothalamus aux structures nerveuses supérieures élargissent encore plus le champ des hypothèses : ce sont les liaisons hypothalamo-corticales qui nous retiendront davantage.

Les centres hypothalamiques sont essentiellement rattachés au cortex rhinencéphalique, d'une part, par des fibres

olfactivo-hypothalamiques directes et indirectes, la conduction s'y faisant du cortex vers l'hypothalamus. Les centres hypothalamiques sont d'autre part reliés au cortex préfrontal par un ensemble de fibres à relais thalamiques, si bien que "la plus grande partie du lobe frontal peut être considérée comme l'aire de projection de l'activité hypothalamique" (LEGROS-CLARK).

Ces relations rhinencéphaliques et préfrontales comportent des incidences sur la compréhension du syndrome de l'H.F.I.

En ce qui concerne les rapports avec le rhinencéphale, nous rappellerons certains travaux expérimentaux qui illustrent la dépendance de la fonction gonadique vis-à-vis du rhinencéphale : c'est ainsi que la stimulation des noyaux amygdaliens provoque l'ovulation chez l'animal d'expérience. De la même façon, SOULAIBAC provoque une involution testiculaire chez le rat.

D'autres faits concernent le contrôle rhinencéphalique du comportement alimentaire. Des expériences de destruction localisée à certaines zones rhinencéphaliques ont déterminés soit l'apparition d'une hyperphagie, soit une anorexie de façon apparemment contradictoire. La stimulation électrique des mêmes structures provoque une hyperphagie.

Ainsi, en clinique humaine, des destructions localisées de certaines zones rhinencéphaliques ont déterminé des modifications du comportement alimentaire. C'est ce qui a été mis en évidence lors de lobectomie temporale pour épilepsie (ALAJOUANINE H. - VILLEY R. - NEHLIL J. et R. HOUDARD - Presse Médicale 1957 - nº 6/1) ; sur seize interventions, six ont été suivies

de modifications du comportement alimentaire, soit anorexie transitoire, soit boulimie durable.

EN CE QUI CONCERNE LES RAPPORTS DE L'HYPOTHALAMUS AVEC LE CORTEX PREFRONTAL, des liaisons directes cortex-hypothalamus ont été démontrées grâce aux techniques physiologiques et aux techniques d'imprégnation.

Ceci permet d'insister sur l'intérêt des H.F.I. avec atrophie du cortex frontal.

Des altérations dégénératives du cortex ont été rapportées par HEMPHILL et STENGEL qui, à l'examen histopathologique, ont constaté l'absence focale ou diffuse des cellules ganglionnaires des 3ème, 5ème, 6ème couches du cortex des lobes frontaux et pariétaux.

MOORE cite un cas avec, à l'encéphalographie gazeuse, une atrophie corticale importante portant également sur les lobes frontaux et pariétaux.

D'autres cas d'atrophie cérébrale sans prédominance particulière sont rapportées par MOLLARET et LE BEAU, PERROTY et LACROTTE.

MICHAUX et ses collaborateurs rapportent deux observations avec examen histologique à l'appui. Dans le premier cas, où il existait une H.F.I. et la triade symptomatique, l'encéphalographie gazeuse signalait une atrophie importante de la partie antérieure des hémisphères, débordant en arrière des lobes frontaux.

L'étude histologique ne permet pas d'identifier la cause de cette atrophie, elle révéla une "rétraction" de la substance blanche, ainsi que des lésions vasculaires à type d'hyalinisation de la média, portant sur les artérioles et les précapillaires, soit sur des vaisseaux de calibre inférieur à ceux atteints par l'athéro-sclérose sénile ; les auteurs ayant éliminé l'atrophie par compression concluent à une "atrophie cérébrale d'un type inhabituel".

Le petit nombre d'observations d'atrophie préfrontale ou frontale vient peut-être de la difficulté de sa mise en évidence, et surtout du nombre d'observations faites à une époque où la technique d'encéphalographie gazeuse était moins constamment mise à contribution.

Cela n'empêche pas que l'atteinte frontale peut revendiquer au moins une part de responsabilité dans le déterminisme des troubles mentaux. Leur variabilité, voire même leur inconstance, ne saurait faire rejeter cette hypothèse, surtout dans le domaine psychiatrique où il existe toujours, entre lésions et symptômes, un important écart organo-clinique.

Dysfonctionnement "diencéphalique", atrophie frontale, tels ont été les mécanismes invoqués pour expliquer les troubles gonodiques, ainsi que l'obésité et les troubles du comportement, fréquemment observés dans le syndrome de M.M.

Nous allons finalement envisager les liens qui paraissent exister chez cette malade entre sa séméiologie et son hyperostose frontale interne.

Un facteur mécanique a été invoqué à l'origine de certains troubles psychiques que présentaient ces malades : ainsi, PETIT-DUTAILLIS, MESSIMY et Collaborateurs, signalent l'amélioration de troubles psychiques après trépanation frontale.

Dans le même ordre d'idées, l'on connaît ses diverses observations de syndromes Parkinsoniens associés à des méningiomes parasagittaux, dont M. ALAJOUANINE a publié deux observations.

La séméiologie extra-pyramidale serait due à une compression mécanique exercée de haut en bas par le processus expansif sur les noyaux gris centraux.

La survenue, au cours du développement de tumeurs frontales, d'un tremblement ou d'un syndrome extra-pyramidal, souvent révélateurs d'ailleurs de l'affection, est mentionnée dans maintes statistiques. Il y est rappelé que le tremblement a volontiers une allure pseudo-Parkinsonnienne et est accompagné fréquemment d'autres éléments séméiologiques, notamment pyramidaux.

Mais il existe égalemnt , dans la littérature, des cas de tremblement d'attitude observés à l'occasion de méningiomes. Le premier cas est rapporté par G. GUUIOT et BOUYGES. Le plus récent a été rapporté par BONDUELLE : il concerne une jeune femme chez qui la séméiologie se résumait à un tremblement d'attitude parfaitement pur, apparaissant au maintien de la position, sans aucun signe de la série akinétique, sans signes neurologiques.

On peut partiellement rapprocher cette dernière observation de la nôtre, et admettre que la lésion frontale, en l'occurence ici l'hyperostose, puisse avoir un effet suppresseur sur

le système extra-pyramidal, soit, pour rejoindre les observations précédentes, que le processus expansif puisse avoir un effet de refoulement à distance des formations de la base.

Quoi qu'il en soit, l'atrophie des circonvolutions frontales, constatées à la vérification anatomique de notre cas, ne peut cependant pas être minimisée. En attendant, des résultats de l'examen histologique peut être soulevé le rôle possible des lésions de l'aire 6, dont le rôle dans la production des mouvements est connue.

D'autre part, la composante tremblement d'attitude évoque une participation cérébelleuse qui peut s'expliquer, soit par l'atteinte des radiations thalamo-corticales en direction de l'aire 6, soit par atteinte des voies cortico-pontines qui apportent à l'exécution du mouvement volontaire l'appoint régulateur du cervelet qui, sans lui, fait défaut.

Dans le même esprit, l'on peut admettre que l'atteinte frontale et, partant, de la voie fronto-pontine, aire de prévision de nos mouvements pour BONIN, peut être génératrice de dysharmonie dans la régulation du mouvement volontaire.

De tels mécanismes n'excluent pas une possible interférence avec des mécanismes physiologiques d'ordre biochimique, et la variation de la symptomatologie, que nous avons observée chez notre malade avec des drogues susceptibles de modifier la transmission cholinergique ou dopaminergique, en sont le témoignage.

La tentative d'analyse de cette dyskinésie complexe ne semble pas avoir trouvé d'explication satisfaisante. Et si l'on attendait beaucoup de l'examen neuropathologique, il n'a pas apporté d'arguments décisifs.

En revanche il semble qu'il faille une fois de plus dissocier l'H.F.I. qui n'est qu'une dystrophie squelettique ; et les troubles présentés par la malade, à savoir : tremblement d'attitude net au niveau de la tête, du tronc et des membres supérieurs, avec composante choréiforme indiscutable.

Seul un rapprochement pouvait être tenté entre ces derniers arguments cliniques et les constatations anatomiques primitives faites à l'autopsie.

Or, en dernier ressort, il semble que :

"le cortex cérébral ne présente que des altérations discrètes notamment de la région préfrontale en regard des lésions osseuses observées radiologiquement. Ces dernières ne semblent avoir marqué qu'une simple empreinte sur le cortex cérébral sous-jacent, où la cytoarchitectonie générale est satisfaisante".

Les lésions séniles à type de dégénérescence neurofibrillaire et de plaques séniles demeurent modérées. Il n'existe pas davantage de lésions au niveau du cervelet, pas plus qu'à l'étage protubérantiel moyen et pédonculaire. Seule une hypertrophie de la lame dorsale de l'olive gauche a retenu l'attention de l'examinateur, mais notre patiente ne présentait aucune séméiologie du type myoclonique. En dernier ressort il semble que la question posée n'ait pas encore trouvé de réponse simple et définitive.

-:-

C O N C L U S I O N S

-:-

Le syndrome de MORGAGNI-MOREL, qui associe classiquement, chez la femme, une obésité, un virilisme, et des troubles psychiques à une hyperostose de la table interne du frontal, est une entité admise par certains, rejetée par d'autres, hors de tout cadre nosologique.

Selon les résultats de leurs propres études, les différents auteurs qui se sont penchés sur les associations symptomatiques de l'H.F.I. ont tenté de valoriser certaines d'entre elles au détriment de certaines autres. Après que STEWART, puis MOREL, eussent insisté sur la fréquence démonstrative des troubles neuro-psychiques dans le tableau d'H.F.I., HENSCHEN refusa de voir dans cette conjonction autre chose qu'une coïncidence et opposa aux troubles neuro-psychiques, l'obésité et le virilisme. Engagé dans cette direction, une étude séméiologique ne pouvait mener qu'à la multiplication des types, et son organicité tomba peu à peu en désuétude.

Cependant, au terme d'une étude purement séméiologique de l'H.F.I., le parallèle avec le syndrome hypothalamique vient naturellement à l'exprit. Une première catactéristique commune est la diversité des composantes symptomatiques, égale dans des deux cas. Seul, un dérèglement hypothalamique peut fournir un commun dénominateur aux éventualités pathologiques disparates que nous avons passées en revue.

Un regain d'intérêt semble lui être rapporté par l'existence d'un certain nombre d'observagions qui font état d'une atrophie du cortex frontal sous-jacente à la dystrophie squelettique. Cependant, cette atrophie ne demeure pas muette et, dans un certain nombre de cas, se traduit par des diskinésies complexes, avec ou sans signes de la série extra-pyramidale. La pathogénie de l'hyperostose ne nous préoccupe pas. Par contre, le mécanisme de la dyskinésie d'attitude, coexistant avec l'atrophie préfrontale, nous pose un certain nombre de problèmes.

Des facteurs mécaniques ont été invoqués : compression à distance des noyaux de la base, effet suppresseur de la lésion expansive sur le système extra-pyramidal, atteinte des radiations thalamo-corticales ou du faisceau cortico-pontin, sans exclure pour autant des mécanismes biochimiques de transmission de l'influx. Cependant, trop d'inconnues subsistent encore pour qu'il soit possible de terminer sur une conclusion simple et définitive.

-:-

Vu :

Le Président :

Signé : P. CASTAIGNE

Vu :

Le Doyen :

Signé : P. CASTAIGNE

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

-:-

Th. ALAJOUANINE, R. VILLEY, J. NEHLIL, R. HOUDART
Troubles de l'apétit et rhinencéphale.
Presse Médicale 1957.

M. ALBEAUX-FERNET et coll
Hyperostose Frontale Interne, syndrome de Morgagni-Stewart-Morel.
L'Année Endocrinologique 1952.

E. AUBERTIN, P. BLANCHOT , J. BROUSSIN, A. ROY
Sur un cas d'Hypertension Artérielle avec obésité et Hyperostose Frontale Interne.
J. Méd. Boredeaux 1960

J.M BERT, M. GODLEWSKI
Syndrome de Morgagni-Morel avec épisodes terminaux d'allure névraxitique.
Paris. méd 1942.

M. BONDUELLE, G. GUIOT et P. BOUYGES
Tremblement d'attitude apparu au cours de l'évolution d'un volumineux méningiome de la faux. Amélioration très important après intervention.
Revue Neurol. 1955.

P. BOULET, J. MIROUZE
Le crâne diabétique.
Semaine Hôp. Paris 1954.

A. CALAME
Le syndrome de Morgagni-Morel
1 vol. Paris, Masson 1951.

R. CAUSSE, J.Cl. SCOTTO, B. ROMANI, L. COLONNA
L'Hyperostose Frontale Interne chez l'homme, sa rareté et ses particularités cliniques.
Rev. Otoneuro-ophtal 1962.

J.R CHARTON
Contribution à l'étude de l'Hyperostose Frontale Interne et de ses incidences gynécologiques.
Thèse Méd. Strasbourg 1963.

C. DAVID, Mc. CULLOUGH...
Prognostic criteria for C.S.F. shunting from isotope cisternography in communicating hydrocephalus.
Neurology - June 70 - Vol 20.

P. DELMAS-MARSALET P.
Hyperostose Frontale Interne avec troubles mentaux(syndrome de Morgagni-Morel).
J. Méd. Bordeaux 1938.

A. FOURNIER, J. RIGAL, ANDRE, BLANCHARD
Syndrome de Morgagni-morel chez un homme jeune.
J. Méd. Bordeaux 1961.

R. GILBERT-DREYPHUS, R. MESSIMY, J. SEBAOUN, G. DELZANT, J. MODAI
Découverte d'une Hyperostose Frontale Interne dans deux cas de syndrome de Klinefer.
Path. et Biol. 1963.

A. GROLLMAN, J.P ROUSSEAU

Metabolic craniopathy : clinical and roentgegographic study of so-called Hyperostosis frontalis interna.
J. Amer. med. Ass. 1944

R.E HEMPHILL, E. STENGEL

Morgagni's Syndrome : a clinical and pathological study.
J. ment. Sci 1940

F. HENSCHEN

Le syndrome de Morgagni.
Ann. Anat. path. 1936

L. JUSTIN-BESANCON, H. CHEVALLIER

Syndrome de Morgagni-Morel.
Ann. Endocr. Paris 1942.

J.A LIEVRE

L'Hyperostose Frontale Interne. Etude critique du syndrome de Morgagni-Morel.
Bull. Mém. Soc. méd. Hôp. Paris 1952.

R. MESSIMY

Faits expérimentaux et cliniques concernant les fonctions des lobes préfontaux.
Ann. Méd. 1948.

L. MICHAUX, A. BUGE, J.C GAUTIER

Mélancolie cyclique, syndrome pyramidal bilatéral et Hyperostose Frontale Interne. Discussion nosographique.
Presse méd. 1959.

L. MICHAUX, J. CAMBIER, J. GRUNER

Etude anatomo-clinique d'un syndrome de Morgagni-Morel, une forme spéciale de l'atrophie cérébrale.
Presse méd. 1956.

L. MICHAUX, J. LE BEAU, J.F FONCIN, C.KOUPERNIK, R. BILLET, G. COLOMB, S. PANNIER
Etat démentiel au cours d'un syndrome de Morgagni-Stewart-Morel. Constatation anatomique d'une sclérose cérébrale de Schiler
Presse méd. 1963.

P. MOLLARET, Mme H. MOLLARET, J. LE BEAU
Sur l'autonomie du syndrome dit de l'Hyperostose Frontale Interne de F. Morel.
Rev. neurol. 1941.

S. MOORE
Morgagni's syndrome and brain tumours.
J. Neurosurg. 1951.

F. MOREL
L'Hyperostose Frontale Interne avec adipose et troubles cérébraux.
1 vol. Paris, Doin et Cie 1930.

T.E. PAILLAS, J. BOUDOURESQUES, F. BONNAL et PROVANSAL.
Tumeurs Frontales. Considérations anatomo-cliniques à propos de 72 tumeurs opérées.

J. PEREMANS, F. GOEMARE
Considérations cliniques et étiologiques à propos de 10 cas d'Hyperostose Frontale Interne.
Ann. Endocr. Paris 1958.

P. PERROUTY, J. LACROTTE
Hyperostose Frontale Interne, hypertension artérielle et syndrome pseudo-bulbaire avec atrophie cérébrale.
Presse méd. 1959.

D. PETIT-DUTAILLIS, L. BERTRAND, R. MESSIMY, C. RIBADEAU-DUMAS
Endocrâniose diffuse avec Hyperostose Frontale Interne chez l'homme. Guérison des troubles psychiques après une double trépanation frontale.
Rev. neurol. 1947.

K.H PRIBRAM et BAGSHAW
Further analysis of the temporal lobo syndrome utilizing fronto-temporal ablation.
J. Comp. Neurol. 1953.

D. PETIT-DUTAILLIS et B. PERTUISET
Les méningiomes de la faux du cerveau.
Neuro. Chir. 1955.

H. ROGER, M. SCHACHTER, J. BOUDOURESQUES
Troubles vasculaires médullaires du vieillard (ramollissement ou hématomyélie) et syndrome de Morgagni (Hyperostose Frontale Interne, virilisme, et obésité).
Marseille méd. 1939.

H. ROGER, M. SCHACHTER, J. BOUDOURESQUES
Un nouveau cas de syndrome de Morgagni (obésité, virilisme et Hyperostose Frontale Interne) chez une mélancolique.
Gaz. Hôp. Paris 1940.

J.Cl. SCOTTO
Contribution à l'étude étiopathogénique et à la nosographie de l'Hyperostose Frontale Interne.
Thèse, Méd. Alger 1961.

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-